



**University of
Zurich**^{UZH}

**Zurich Open Repository and
Archive**

University of Zurich
University Library
Strickhofstrasse 39
CH-8057 Zurich
www.zora.uzh.ch

Year: 2012

Bilateral deafness due to labyrinthitis in a patient with Crohn's disease

Weisert, J U ; Veraguth, D ; Probst, R

Abstract: Labyrinthitis with vestibulocochlear dysfunction in chronic inflammatory bowel disease is a rare but well described manifestation or complication. The diagnostic and therapeutic possibilities and limitations of this inflammatory otopathy are presented and discussed in the context of a case report. A bilateral loss of vestibular function and sensorineural hearing loss occurred in a 26-year-old male patient with previously diagnosed Crohn's disease. He was treated with immune suppressive therapy during the onset and development of cochleovestibular symptoms. Diagnostic tests included pure tone audiograms, speech audiometry, caloric tests, VEMPs, and MRI. Therapy included azathioprine, corticosteroids (systemic and intratympanic), monoclonal antibodies, and cochlear implants. Despite immunosuppressive therapy including monoclonal antibodies, the patient progressively lost his hearing. Finally, bilateral cochlear implantation was carried out with good results. The treatment of patients with systemic inflammatory or autoimmune disease affecting the cochlear-vestibular organ is challenging. An interdisciplinary approach is needed. In cases of bilateral deafness, cochlear implantation is a satisfactory treatment and should not be delayed unnecessarily.

DOI: <https://doi.org/10.1007/s00106-011-2317-9>

Posted at the Zurich Open Repository and Archive, University of Zurich

ZORA URL: <https://doi.org/10.5167/uzh-48851>

Journal Article

Published Version

Originally published at:

Weisert, J U; Veraguth, D; Probst, R (2012). Bilateral deafness due to labyrinthitis in a patient with Crohn's disease. *HNO*, 60(2):132-134.

DOI: <https://doi.org/10.1007/s00106-011-2317-9>

Redaktion

C. Matthias, Göttingen

Beidseitige Ertaubung durch Labyrinthitis bei M. Crohn

Falldarstellung

Anamnese

Ein 26-jähriger Patient chinesischer Abstammung, Lehrer, stellte sich etwa 7 Monate nach Diagnosestellung eines M. Crohn in unserer Poliklinik vor. Er berichtete, einige Wochen zuvor erstmalig intermittierende Episoden von Drehschwindel verspürt zu haben, welche initial selbstlimitierend waren. Im Verlauf kam es zusätzlich zu einem beidseitigen Tinnitus und anschließend zu einer beidseitigen, fluktuierenden Hörminderung. Am Tag der Vorstellung waren eine Hörminderung sowie ein beidseitiger Tinnitus und eine Gangunsicherheit vorhanden. Zu diesem Zeitpunkt stand der Patient aufgrund des M. Crohn unter immunsuppressiver Therapie mit Azathioprim und einem Glukokortikoid.

Befund und Diagnostik

Während des Krankheitsverlaufs führten wir mehrfach Audiogramme, Sprachaudiogramme und initial auch eine kalorische Vestibularisprüfung sowie die Messung vestibulär evozierter myogener Potenziale (VEMP) durch. Der Verlauf der fluktuierenden, progredienten Hörminderung, welche initial rechts akzentuiert war und im Verlauf immer mehr auch das linke Ohr erfasste, ist in **Abb. 1** (rechtes Ohr) und **2** (linkes Ohr) dargestellt. Die Testbatterie zur Vestibularisdiagnostik zeigte 6 Wochen nach Beginn

der ersten labyrinthären Symptome einen beidseitigen Ausfall der vestibulären Funktionen. Bildgebend wurde eine Magnetresonanztomographie der Schläfenbeine durchgeführt.

Es zeigte sich eine Anreicherung von Gadolinium im gesamten Labyrinth, wie sie bei einer aktiven Labyrinthitis typisch ist (**Abb. 3**).

Die serologischen Untersuchungen auf *Herpes simplex*, Varizella-Zoster-Virus, *Treponema pallidum* und Borrelien sowie HIV und Lues fielen negativ aus. Die weiteren Blutuntersuchungen waren unauffällig, ebenso die Liquoruntersuchung.

Therapie und Verlauf

Trotz mehrfacher systemischer und intratympanaler Applikation von Glukokortikoiden kam es im weiteren Verlauf zu einer fluktuierenden, aber insgesamt deutlich progredienten Hörminderung auf beiden Seiten. Auch eine Therapie mit einem monoklonalen Antikörper (Anti-TNF α), welche nach Rücksprache mit den behandelnden Gastroenterologen und Immunologen durchgeführt wurde, konnte den progressiven Hörverlust nicht bleibend positiv beeinflussen, sodass es knapp ein Jahr nach Auftreten der ersten vestibulocochleären Symptome zu einer beidseitigen Ertaubung kam.

Nach Versagen der konservativen Therapien wurde die Indikation zur beidseitigen Cochleaimplantation gestellt. Bei der Eröffnung der Cochlea für die Implantation fiel eine gallertartige Masse in der

Cochlea auf. Die histologische Aufarbeitung der Biopsie zeigte eine leichte, unspezifische Entzündung.

Mit dem Ergebnis der beidseitigen Cochleaimplantation ist der Patient sehr zufrieden und arbeitet wieder in seinem Beruf als Lehrer. Den Ausfall der Vestibularorgane kompensiert er sehr gut, die größten Probleme bereiten ihm das Hören im Störlärm.

Diskussion

Es ist bekannt, dass verschiedene autoimmune Erkrankungen, wie das Cogan-Syndrom, M. Behçet, Lupus erythematoses, Riesenzellerteritis, Panarteritis nodosa, unspezifische systemische Vaskulitis und die Wegner-Granulomatose das Innenohr schädigen können. M. Crohn ist eine systemische Immunerkrankung mit vielen möglichen extraintestinalen Manifestationsorten wie Gelenke, Augen, Larynx, Mundhöhle und die Nase [1, 3].

Der genaue Mechanismus der vestibulocochleären Beteiligung bei entzündlichen Darmerkrankungen ist unklar. Es bestehen 2 Hypothesen:

- I: Durch antigeninduzierte Aktivierung von T-Lymphozyten kommt es zu einem zytotoxischen Schaden der Cochlea (Typ-IV-Reaktion).
- II: Zirkulierende Immunkomplexe verursachen eine Vaskulitis im Endothel von kleinen Blutgefäßen, welche zur Ischämie und einem Innenohrschaden führt (Typ-III-Reaktion; [6, 7, 8]).

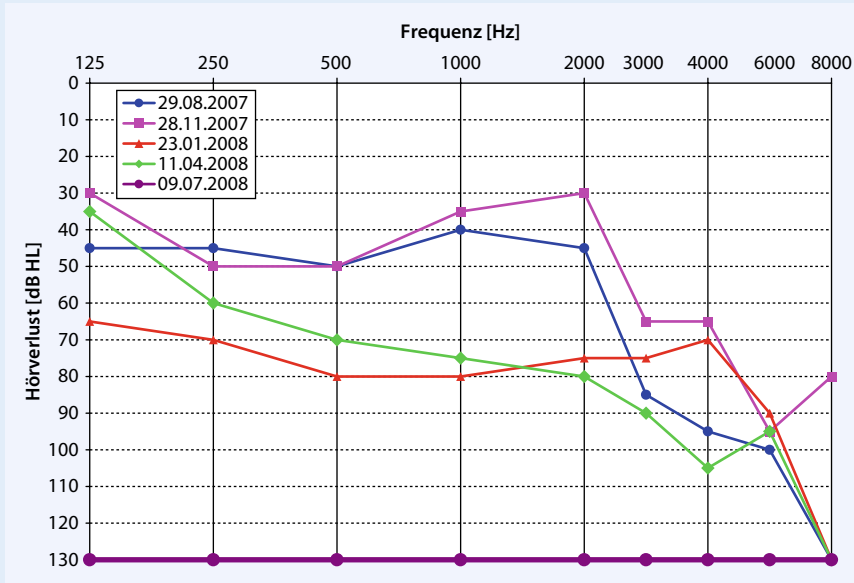


Abb. 1 ◀ Zeitlicher Verlauf der Hörminderung auf dem rechten Ohr. 5 Hörkurven in ein Audiogramm projiziert

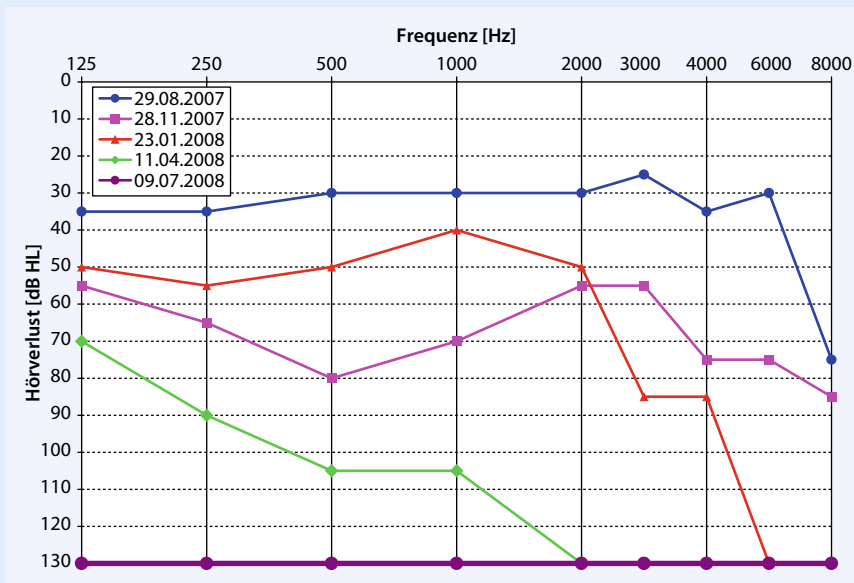


Abb. 2 ◀ Zeitlicher Verlauf der Hörminderung auf dem linken Ohr. 5 Hörkurven in ein Audiogramm projiziert

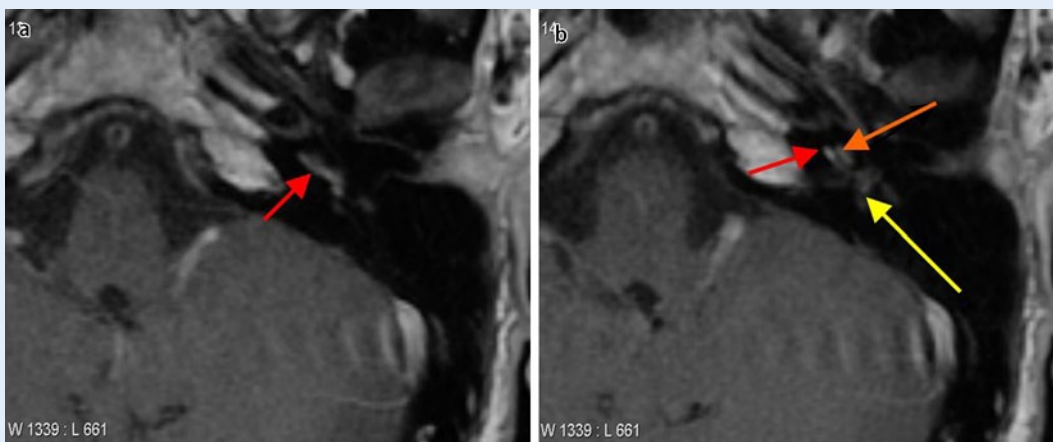


Abb. 3 ◀ a, b MRT des Felsenbeins mit Gadolinium. Cochlea und Vestibulum links mit gut sichtbarer Kontrastmittelaufnahme. Rote Pfeile Basale Windung der Cochlea, orangefarbener Pfeil mittlere Windung, gelber Pfeil Vestibulum,

Aufgrund der geringen Fallzahlen bestehen keine randomisierten Studien zu diesem Thema. Vielmehr werden in der Literatur vereinzelt Fälle beschrieben, in denen es zu Affektionen des Labyrinths gekommen ist. Demzufolge besteht auch keine eindeutige Therapie oder Diagnostikrichtlinie [4, 5, 6, 8, 9]. Bei den beschriebenen Fällen handelt es sich sowohl um Patienten mit Colitis ulcerosa als auch um Patienten mit M. Crohn. Die Verläufe sind individuell äußerst unterschiedlich und reichen von einer Restitutio ad integrum über eine Defektheilung bis hin zum völligen Organausfall. Im Mittelpunkt der Therapie stehen immer die Glukokortikoide sowie andere Immunsuppressiva [2, 4, 5, 6, 8, 9].

Eindeutige diagnostische Tests bei dieser Erkrankung existieren nicht. Auch bei unserem Patienten konnte die Diagnose nur aufgrund des Zusammentragens aller Befunde, Beschwerden sowie der Anamnese gestellt werden. Für die nicht einfache Diagnosestellung sind daher die klinische Präsentation, die Beurteilung der Gesamtsituation und schließlich der bildgebende Nachweis einer Labyrinthitis entscheidend.

Fazit für die Praxis

- Die Behandlung und Therapie von systemisch bedingten entzündlichen Otopathien ist eine Herausforderung.
- Bei der Therapie sollten frühzeitig hochdosiert systemisch Glukokortikoide, evtl. in Kombination mit Immunsuppressiva (Azathioprim, Cyclophosphamid) und monoklonalen Antikörpern eingesetzt werden [6, 7, 8, 9].
- Eine interdisziplinäre Zusammenarbeit mit der Gastroenterologie und ggf. den Immunologen ist unerlässlich.
- Bei Versagen der konservativen Therapien mit folgender Ertaubung stellt die frühzeitige, beidseitige CI-Versorgung eine geeignete Therapieform dar.

HNO 2011 · [jvn]:[afp]–[alp] DOI 10.1007/s00106-011-2317-9
© Springer-Verlag 2011

J.U. Weisert · D. Veraguth · R. Probst

Beidseitige Ertaubung durch Labyrinthitis bei M. Crohn

Zusammenfassung

Vestibulocochleäre Störungen bei chronischen Darmentzündungen sind seltene, aber immer wieder beschriebene Komplikationen oder Manifestationen der Grunderkrankung. Ein 26-jähriger Mann erlitt unter immunsuppressiver Therapie aufgrund eines 6 Monate zuvor diagnostizierten M. Crohn einen bilateralen Ausfall der Gleichgewichtsorgane sowie eine bilaterale sensorineurale Hörminderung. Es wurde eine ausführliche Diagnostik (Audiogramm, Sprachaudiogramm, kalorische Vestibularisprüfung, Messung vestibulär evozierter myogener Potenziale, Magnetresonanztomographie) durchgeführt. Therapiert wurde mit Azathioprim, Glukokortikoiden systemisch und intratympanal sowie mit monoklonalen Antikörpern. Darunter zeigte

sich ein stark fluktuierender, aber progredienter Verlauf der Beschwerden und Befunde bei nur geringfügiger bis keiner Besserung. Erst die beidseitige Versorgung mit einem Cochlea-implantaten (CI) stellte eine befriedigende Lösung dar. Das Fallbeispiel zeigt diagnostische und therapeutische Möglichkeiten und Grenzen einer immunbedingten Erkrankung. Sie verlangt eine enge interdisziplinäre Zusammenarbeit. Bei beidseitiger Ertaubung ist die frühzeitige CI-Versorgung eine geeignete Form der Rehabilitation.

Schlüsselwörter

Ertaubung · Vestibulocochleäre Störungen · M. Crohn · Colitis ulcerosa · Labyrinthitis

Bilateral deafness due to labyrinthitis in a patient with Crohn's disease

Abstract

Labyrinthitis with vestibulocochlear dysfunction in chronic inflammatory bowel disease is a rare but well described manifestation or complication. The diagnostic and therapeutic possibilities and limitations of this inflammatory otopathy are presented and discussed in the context of a case report. A bilateral loss of vestibular function and sensorineural hearing loss occurred in a 26-year-old male patient with previously diagnosed Crohn's disease. He was treated with immune suppressive therapy during the onset and development of cochleovestibular symptoms. Diagnostic tests included pure tone audiograms, speech audiometry, caloric tests, VEMPs, and MRI. Therapy included azathioprine, corticosteroids (systemic and intratympanic), mono-

clonal antibodies, and cochlear implants. Despite immunosuppressive therapy including monoclonal antibodies, the patient progressively lost his hearing. Finally, bilateral cochlear implantation was carried out with good results. The treatment of patients with systemic inflammatory or autoimmune disease affecting the cochlear-vestibular organ is challenging. An interdisciplinary approach is needed. In cases of bilateral deafness, cochlear implantation is a satisfactory treatment and should not be delayed unnecessarily

Keywords

Deafness · Vestibulocochlear diseases · Crohn's disease · Colitis, ulcerative · Labyrinthitis

Korrespondenzadresse

J.U. Weisert

Klinik für Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde,
Hals- und Gesichtschirurgie,
Universitätsspital Zürich
Frauenklinikstr. 24, 8091 Zürich
Schweiz
jan.weisert@usz.ch

Interessenkonflikt. Der korrespondierende Autor gibt an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

1. Aloi M, Cucchiara S (2009) Extradigestive manifestations of IBD in pediatrics. *Eur Rev Med Pharmacol Sci* 13(Suppl 1):23–32
2. Spier BJ et al (2004) Acute sensorineural hearing loss as an early manifestation of indeterminate colitis. *Dig Dis Sci* 49(7/8):1275–1279
3. Dettmer M, Hegemann I, Hegemann SCA (2011) Extraintestinal Crohn's disease mimicking autoimmune inner ear disease: a histopathological approach. *Audiol Neurotol* 16(1):36–40. Epub 2010 Jun 3
4. Kumar BN et al (2000) Sensorineural hearing loss in ulcerative colitis. *Clin Otolaryngol* 25:143–145
5. Kumar BN et al (1997) Sensorineural hearing loss and ulcerative colitis. *J Laryngol Otolaryngol* 111:277–278
6. McCabe BF (1988) Autoimmune sensorineural hearing loss. *Ann Otol* 585–589
7. Petropoulos IK et al (2008) Anti-TNF- α -therapy in patients with chronic non-infectious uveitis: the experience of Jules Gonon Eye Hospital. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 225:457–461
8. Prescinotto R et al (2006) Autoimmune hearing loss and colitis. *Rev Bras Otorrinolaryngol* 72:4
9. Weber RS, Jenkins A, Coker NJ (1984) Sensorineural hearing loss associated with ulcerative colitis. *Arch Otolaryngol* 110: 810–812